

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N° 282

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Paulin FUMET

Externe des Hôpitaux

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Myopathies Séniles Primitives

Président : M. H. CLAUDE, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTE DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1922

282

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

585

TIERE

LE DOCTEUR EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Paulin FUMET

Externe des Hôpitaux

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Myopathies Séniles Primitives

Président : M. H. CLAUDE, professeur



PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTE DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

45, rue Racine, 45

1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

	MM
Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale	ANDRÉ BROCA
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie.	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène.	BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
Clinique médicale	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	NOFARIN
Clinique des maladies des enfants.	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux.	PIERRE MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET
	GOSSET
	LEJARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique	D ^r LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR
	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique.	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie.	SEBILEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale	PIERRE DUVAL

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FISSINGER	LELORIER	RETTERER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERRE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ(A.)
CHAMPY	GUILLEMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE HENRI	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEI-LAVASTINE	OKINCZYC	
DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON FRÈRE

Henri FUMET
Interne des Hôpitaux

In memoriam

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur H. CLAUDE

avec notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur J. LHERMITTE

Médecin de l'Hospice Paul-Brousse

Qui sans craindre notre inexpérience nous a fourni le sujet de cette thèse et qui par son accueil bienveillant dans son service hospitalier nous a permis d'en assembler les éléments.

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

- M. le Professeur ROGER (stage 1912)
M. le Docteur LENORMAND (externat 1913-1914)
M. le Docteur RATHERY (externat 1914)
M. le Docteur A. DELILLE (externat 1919-1920)
M. le Docteur DARIER (externat 1919-1920)
M. le Docteur CASTAIGNE (externat 1920-1921)
M. le Docteur N. FIESSINGER (externat 1920-1921)
M. le Docteur CHIRAY (externat 1920-1921)
M. le Professeur THIBIERGE (externat 1921)
M. le Docteur DEVRAIGNE, accoucheur des Hopitaux.

A. M. le Docteur MILLON, chirurgien chef de l'Hospice
de Versailles.

A M. le Docteur MANGER, médecin de l'hospice de Ver-
sailles.

A M. le Docteur MORANCÉ, médecin chef de l'Asile d'en-
fants d'Hendaye.

A M. le Docteur L. CORNIL.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES MYOPATHIES SÉNILES PRIMITIVES

INTRODUCTION

De nombreux travaux ont été faits ces dernières années sur les myopathies en général, cependant, à notre connaissance, les myopathies atrophiques séniles avec rétraction se présentant sans autre trouble fonctionnel ou organique n'ont été isolées et décrites pour la première fois que par M. Lhermitte dans sa thèse sur les paraplégies du vieillard.

Tous les cas étudiés par lui se présentent au point de vue clinique avec une uniformité suffisante pour pouvoir en faire une entité.

Chez les vieillards souvent cachectiques survient un affaiblissement des membres inférieurs accompagné de sensations de pesanteur et de douleurs vagues. A l'occasion de ces troubles, le malade se met au lit et d'une façon progressive, sans incident remarquable s'installe une atrophie de certains groupes musculaires.

Pendant une période qui peut être de longue durée, les membres inférieurs sont seuls atteints, puis les membres supérieurs, les muscles du cou et du thorax se prennent à leur tour, quoique d'une façon inconstante, la mort survenant rapidement à cette période.

Cette amyotrophie, à mesure qu'elle s'accroît, semble s'accompagner de contracture, mais cette contracture est uniquement d'ordre local, elle ne cède ni aux anesthésiques, ni aux tractions, elle n'est même pas réductible sur le cadavre; elle est due uniquement à la sclérose mus-

culaire: c'est en réalité une rétraction. L'impotence fonctionnelle des muscles atteints est remarquablement progressive, elle aboutit à une paralysie complète; mais cette paralysie est due uniquement à la lésion musculaire, elle est la conséquence directe de l'atrophie et de la rétraction qui immobilisent le membre d'une façon en quelque sorte mécanique.

Tant que la rétraction n'est pas trop prononcée on peut constater:

La conservation des réflexes tendineux.

L'intégrité de l'excitabilité électrique du muscle; l'absence de R. D.; l'absence du signe de Babinski et de clonus.

Ces constatations, si elles ne prouvent pas d'une façon absolue que la lésion musculaire existe seule, sont en concordance avec cette hypothèse; par contre, elles sont opposées à l'hypothèse de lésions nerveuses centrales ou périphériques, or ces lésions, principalement chez le vieillard peuvent offrir, au point de vue clinique, une assez grande ressemblance avec les paralysies myopathiques, il importe donc de les différencier malgré leur peu de similitude réelle.

De même les constatations anatomo-pathologiques montrent l'intégrité des différents appareils. En dehors des lésions habituelles de la sénilité, rien dans l'étude des centres nerveux et des nerfs périphériques ne peut être invoqué comme cause directe de la lésion musculaire. L'examen des muscles atteints montre l'atrophie et la dégénération des fibres musculaires, parfois leur résorption complète, tandis qu'il existe un tissu scléreux uniformément distribué. Les nerfs sont indemnes, les lésions artérielles sont inconstantes et sans systématisation. Ces constatations montrent donc également la différence complète entre cette affection et toutes les paralysies d'origine nerveuse, centrales, spinales ou périphériques.

Cette affection se distingue également nettement des amyotrophies séniles décrites par Klippel, car la lésion musculaire n'est pas généralisée, elle est prépondérante, constituant l'affection principale, la cachexie en dehors de laquelle elle évolue étant irrégulière et inconstante.

Elle se distingue aussi nettement par son évolution progressive, l'intégrité absolue des surfaces articulaires et en général des autres organes, l'immobilité des lésions, des contractures survenant au cours du rhumatisme chronique ou de toute autre lésion musculaire décrite sous le nom de « contracture réflexe ».

Nous avons donc affaire à une paralysie complète de certains groupes musculaires avec rétraction fixant les membres d'une façon définitive et contribuant à donner au malade un aspect caractéristique. Cette paralysie à évolution remarquablement progressive est due uniquement à la lésion musculaire.

Tant au point de vue de l'évolution clinique, qu'au point de vue des lésions, cette affection est remarquablement constante et peut être nettement isolée parmi les nombreuses paralysies séniles.

Par contre, de grandes analogies peuvent être mises en évidence, cliniquement et anatomiquement, avec des affections où la lésion musculaire existe également seule: les myopathies primitives, le syndrome de Volkmann, la maladie de Dupuytren.

Depuis le travail de M. Lhermitte, en dehors des observations de M. Ribière, aucun cas nouveau n'a été publié. Nous sommes à même de pouvoir présenter ici trois observations nouvelles dont deux sont dues à l'obligeance de M. Lhermitte et seront de sa part l'objet d'une communication ultérieure.

Le nombre des cas publiés jusqu'ici étant excessivement restreint, nous avons pensé que l'exposé de ces observations pouvait servir de base à ce travail.

ETUDE CLINIQUE

L'affection se dissimulant pendant longtemps la période de début est difficile à préciser. Il y a cependant deux signes subjectifs signalés dans toutes les observations qui ne manquent jamais : des douleurs vagues, assez vives, une lourdeur progressivement croissante. Au bout d'un certain temps l'affaiblissement s'exagère, les malades sont obligés de s'aliter. Cette période peut durer deux mois. Pendant toute cette période de début, on ne constate au point de vue général, rien de particulier : les réflexes sont normaux, l'intelligence intacte, il n'y a pas de trouble dans la sensibilité objective.

L'amyotrophie est difficilement décelable, mais il existe un affaiblissement musculaire des membres inférieurs considérable.

La palpation des masses musculaires est douloureuse, mais non la pression des trajets nerveux. Les mouvements provoqués sont douloureux, la flexion sur la cuisse est douloureuse ; mais le signe de Lassègue est absent, le malade indiquant comme siège de sa douleur le biceps fémoral. Les articulations sont indolores et aucun craquement n'y est perceptible, les muscles de la jambe subissent une diminution rapide en même temps que les jambes de l'extension se placent en flexion, puis les jambes se placent en adduction, les cuisses en flexion sur le bassin, les jambes en flexion sur les cuisses ; l'amyotrophie s'accroît, la palpation des muscles atrophiés et rétractés donne la sensation de cordes dures et arrache des cris au malade.

En deux à trois ans, la maladie fait des progrès sensibles, l'aspect du malade est caractéristique :

« En décubitus latéral, les cuisses complètement fléchies sur le bassin, les jambes repliées sur elles-mêmes, le mollet entrant en contact avec la face postérieure de la cuisse, les talons touchant les fesses, le tronc incurvé, les malades restent immobiles tout le jour, craignant le moindre déplacement de leurs membres » (J. Lhermitte).

Les douleurs subjectives sont minimales, mais les mouvements provoqués sont très douloureux, l'examen électrique montre que dans les membres inférieurs les plus rétractés, la perturbation des réactions n'est pas très considérable. L'excitabilité galvanique et faradique est légèrement diminuée. Pas de R. D. L'excitabilité mécanique est en général augmentée, et après la contraction de la masse charnue se produit le myœdème. Les réflexes cutanés persistent normaux, la sensibilité objective est respectée, le sens ostéo-articulaire est absolument normal. Peu à peu la maladie progresse, toutes les masses musculaires se prennent, la tête, les membres supérieurs peuvent s'immobiliser par suite de la rétraction, l'état général devient progressivement grave, le facies est pâle, terreux, sans expression, les yeux encavés et brillants.

La terminaison se fait dans le marasme, l'hypothermie et l'affaiblissement cérébral précédant le dénouement fatal.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le cadavre se présente dans un état de maigreur extrême; on ne peut de même que sur le vivant vaincre la rétraction, et la section circulaire des muscles ne permet qu'un faible allongement. La dissection montre que les muscles sont fibreux non seulement au voisinage de leurs tendons, mais dans toute l'épaisseur de leurs ventres charnus. L'atrophie musculaire est considérable et prédomine aux antagonistes des muscles rétractés. Les articulations en dehors d'un léger épaissement de la capsule et d'une synoviale légèrement dépolie (lésion facilement explicable par l'ankylose) sont saines et ne présentent jamais de lésions qui puissent faire penser au rhumatisme chronique.

Les altérations des artères sont très variables et sans systématisation.

ÉTUDE MICROSCOPIQUE

En dehors des lésions habituelles de la sénilité, les centres nerveux ne présentent aucune altération. Les nerfs périphériques sont indemnes et il n'existe aucune dégénération des fibres nerveuses.

Les lésions musculaires se présentent de la façon suivante :

Des paquets vasculo-nerveux partent des cloisons conjonctives qui divisent les muscles en plusieurs fascicules. De ces cloisons se détachent d'autres cloisons pauvres en noyaux, engainant des fibres contractiles.

Certaines de ces fibres sont normales « parfois une gaine sarcolemmatique apparaît vide de tout son contenu contractile », par endroit certaines fibres semblent se continuer avec le tissu conjonctif.

Les modifications histologiques de la fibre sont de deux ordres, lésions d'atrophie constantes, lésions de dégénérescence variables.

HISTOGÉNÈSE

Il a été impossible de découvrir un trouble fonctionnel ou organique pouvant être la cause de ces lésions dans tous les cas observés par M. Lhermitte.

Pour lui, ces lésions répondent à un processus irritatif qui suscite la prolifération conjonctive au sein d'un muscle, comme il l'a provoquée dans l'intérieur des tissus en même temps que l'atrophie et la dégénérescence des fibres musculaires.

Quel rôle joue l'altération des éléments vasculaires? M. Lhermitte conclut qu'elle ne saurait être la cause de la lésion musculaire; nous reviendrons plus tard sur ce point, en donnant ses arguments et ceux que les travaux récents ont pu suggérer.

Telle est brièvement résumée l'étude clinique et anatomo-pathologique que M. Lhermitte fit de cette affection, dans sa thèse sur les paraplégies du vieillard.

M. Lhermitte étudiant toutes les paraplégies pouvant survenir chez le vieillard, y discute longuement leur diagnostic différentiel et leurs étiologies.

Nous avons, nous inspirant de ce travail, insisté dans l'introduction de cette thèse sur l'entité des myopathies

atrophiques et rétractiles et montré en quoi cette affection se différenciait des autres myopathies séniles.

Aussi nous bornerons-nous :

1° A l'indication des analogies que cette affection présente avec d'autres myopathies, particulièrement avec les myopathies primitives ;

2° A la discussion des hypothèses pathogéniques.

ETUDE COMPARATIVE

Les myopathies primitives ont été décrites suivant plusieurs types bien définis; mais l'idée de synthèse, consistant à réunir en une seule maladie des modalités cliniques différentes, entreprise en même temps par Erb et Charcot, a été depuis nettement confirmée par les travaux modernes.

Il résulte, en effet, de ces travaux, que non seulement dans une même famille les divers types de myopathie peuvent alterner, mais qu'on peut trouver chez le même malade deux, voire même trois types différents.

Brissaud cite en 1880, un malade atteint simultanément du type pseudo-hypertrophique d'Erb et du type facio-scapulo-huméral. Guinon, Verrest, Souques, ont rapporté des cas analogues. Raymond et Ross décrivent un cas avec paralysie pseudo-hypertrophique des mollets et des ceintures scapulaires et atrophie du grand pectoral. Nous voyons donc qu'entre les types cliniques décrits autrefois comme entités on peut trouver toutes les formes de transition. De plus, quel que soit le mode de début et en ne tenant pas compte de la région musculaire atteinte, tous les types de myopathie primitive présentent ce caractère commun, qu'ils ont la même évolution: ils évoluent vers l'atrophie musculaire avec rétraction.

De plus, l'examen électrique du muscle montre l'excitabilité légèrement diminuée mais conservée et l'absence de R. D. Les réflexes sont conservés tant que l'atrophie n'est pas excessive; ces caractères sont communs à tous les types de myopathie primitive.

Ross décrit un type de myopathie primitive à début tardif; depuis, d'autres observations analogues ont été publiées. Il y a donc, comme nous le voyons, dans la période d'état et l'évolution, de grandes analogies avec les myopathies séniles rétractiles.

Les analogies de lésions sont les plus frappantes. De l'étude précise faite par Ross, Marinesco, il résulte que les lésions sont de deux sortes: lésion d'hypertrophie, puis d'atrophie, lésion de sclérose.

De cette presque similitude de lésions, devons-nous conclure qu'il s'agit d'une même maladie? Ce serait pousser un peu loin l'idée de synthèse. L'atrophie sénile rétractile, mérite en effet d'être décrite séparément car:

- 1° C'est une maladie qui n'a aucun caractère héréditaire ou familial;
- 2° Survenant toujours chez des malades séniles;
- 3° Ne présentant jamais de phase hypertrophique;
- 4° Touchant toujours rigoureusement les mêmes muscles.

Les myopathies séniles que nous étudions dans ce travail, présentent également de grandes analogies avec des lésions musculaires ou périmusculaires plus localisées, d'étiologie plus obscure: le syndrome de Volkmann et la sclérodermie.

Le syndrome de Volkmann peut avoir plusieurs causes; mais survient généralement après l'application d'un bandage ou d'un appareil plâtré, mal toléré, de l'avant-bras.

Cependant, ce syndrome a été observé sans qu'il y ait eu compression, même momentanée, de l'avant-bras (Ward, Patel et Viannay), il se traduit cliniquement par une paralysie avec rétraction des muscles longs fléchisseurs, accessoirement du rond pronateur. Volkmann qui, le premier en fit l'étude, l'attribuait à l'ischémie momentanée. Kirmisson, plus récemment Berger, sur des cas nouveaux

en firent une étude plus complète. Et, quoique leurs travaux fussent surtout d'ordre chirurgical, et eussent en vue le traitement opératoire de cette affection, plus que son étude étiologique, nous pouvons néanmoins conclure actuellement que le syndrome de Volkmann est caractérisé anatomiquement par une myosite scléreuse rétractile, les lésions nerveuses restant douteuses et inconstantes, qu'il survient à la suite d'un trouble nutritif (soit d'origine humorale (théorie de Volkmann), soit d'origine nerveuse périphérique (théorie de Kirmisson), soit d'origine sympathique (travaux de J. Riche).

De plus, en dehors de cette analogie de lésions, en ne tenant pas compte du mécanisme qui l'a provoquée, ce syndrome présente au point de vue clinique avec les myopathies séniles rétractiles les similitudes suivantes :

Même résultat de l'examen électrique. Evolution identique de la lésion musculaire.

De nombreuses théories pathogéniques ont été invoquées. Dans quelle mesure s'appliquent-elles à la maladie de M. Lhermitte, c'est ce que nous allons essayer de déterminer.

PATHOGENIE

Nous basant sur l'analogie que nous avons mis précédemment en évidence de l'affection que nous étudions ici avec les myopathies primitives, nous allons passer en revue les différentes hypothèses que peut suggérer l'étiologie.

Théorie embryonnaire

La théorie embryonnaire consistant en une prédisposition de certains muscles à s'atrophier ultérieurement a été admise en ce qui concerne les myopathies primitives par Ross. Cette théorie suppose qu'il y a prolifération des tissus chez l'adulte: il semble évident que cette prolifération n'a aucune chance de se produire chez le vieillard. Nous ne citons donc cette hypothèse qu'à titre documentaire.

Théorie de l'ischémie

Les lésions des myopathies que nous étudions ici étant avant tout des lésions scléreuses, nous pouvons y adapter toutes les théories envisagées au sujet des scléroses organiques.

1^o Théorie de la sclérose inflammatoire.

Les lésions artérielles seraient de nature inflammatoire, mais les lésions des organes atteints seraient dues à une propagation émanée de la gaine conjonctive péri-artérielle.

2^o Théorie de la sclérose dystrophique de H. Martin.

La sclérose se développerait dans les tissus les plus éloignés des artères lésées, par suite de l'ischémie; cette théorie admettant comme évident que le tissu scléreux a besoin de moins d'apport nutritif que le tissu noble qu'il remplace.

Théorie de Josué

Josué distingue deux sortes de tissus scléreux.

Un tissu surajouté (dû à l'évolution spéciale d'éléments anatomiques migrants) dont l'existence est indépendante des lésions artérielles.

Un tissu scléreux de remplacement, véritable tissu cicatriciel, dont l'existence serait le plus souvent due à l'oblitération artérielle.

La discussion de toutes ces théories est aujourd'hui classique, aussi nous ne nous y étendrons pas, mais comme le fait remarquer M. Lhermitte, on peut leur objecter les deux faits suivants:

1° La distribution du tissu scléreux n'est nullement en rapport avec la distribution artérielle;

2° Chez les vieillards atteints d'artério-sclérose généralisée où les artères musculaires sont fortement atteintes, les lésions des muscles sont minimales et comparables à celles des individus âgés dont les vaisseaux sont peu altérés.

De même Brault constata l'intégrité absolue d'un rein dans un cas où l'artère rénale était fortement obstruée. Il semble donc plus logique de conclure avec lui qu'il y a entre les organes atteints et leur système artériel, simultanéité de lésions et non rapport de causalité.

Nous pouvons de plus faire actuellement remarquer que des travaux récents ont permis de constater que l'ischémie d'un territoire, soit provoquée expérimentalement, soit simplement constatée au cours de plaies artérielles,

se traduit avant toute autre lésion par une dégénération des nerfs périphériques. De nombreuses observations de cet ordre ont été rapportées par Buquet dans sa thèse sur l'ischémie nerveuse: il y montre des soldats atteints d'anévrysme artériel avec absence complète de battements chez qui survient une paralysie flasque avec abolition des réflexes et troubles de la sensibilité devant donc être ramenée à une névrite périphérique. Avant la guerre, Joffroy et Achard avaient fait des constatations analogues.

Expérimentalement, Lapynsky opérant sur des lapins et produisant l'ischémie par ligature artérielle, montre que les lésions primitives consistent en une névrite parenchymateuse.

Il est vrai que dans tous ces cas, on peut incriminer des lésions du sympathique périartériel; mais des observations comme celle de Foucault où un soldat atteint d'une oblitération artérielle complète due à une balle migratrice rentrée par la crosse de l'aorte, fut atteint d'abord de paralysie flasque puis de nécrobiose, montrent bien qu'en dehors de toute lésion artérielle et particulièrement du sympathique péri-artériel, l'ischémie complète du membre qui aboutira à la nécrobiose se traduit primitivement par des lésions de névrite périphérique. Ce fait semble ressortir nettement des constatations faites pendant la période de guerre. Or, dans les myopathies séniles scléreuses, les lésions nerveuses sont inexistantes. Puisque seuls les muscles et leurs artères sont atteints par le processus scléreux, tandis que les nerfs, qui en cas d'ischémie devraient être les premiers lésés, sont indemnes, il y a lieu de rejeter complètement cette théorie et au lieu de conclure au manque d'apport sanguin, on est en droit de penser qu'il y a trouble dans la nutrition musculaire: comme nous le verrons, ce trouble peut être envisagé de deux façons, soit par modification du milieu sanguin dont la composition deviendrait impropre à assurer

la vie normale du muscle, soit par lésion nerveuse sympathique troublant le mécanisme de cette nutrition.

Théorie de la modification sanguine

Nous connaissons mal les matériaux nécessaires à la vie végétative du muscle. Si le muscle en période de travail a besoin de glucose, les lésions que nous étudions ici survenant toujours les muscles étant à l'état de repos absolu, il n'y a pas lieu de faire intervenir l'étude de la glycémie. Il faudrait pouvoir déterminer quelles sont dans le milieu sanguin les substances toxiques pour la vie cellulaire du muscle et quelle en est l'origine. Dans l'état actuel de nos connaissances cela est impossible. Il est probable qu'interviennent des modifications endocriniennes liées à la sénilité. Cette hypothèse qui semble la plus vraisemblable est malheureusement la plus imprécise. Il faudrait pouvoir également déterminer pourquoi un milieu sanguin peut être inapte à la nourriture de certains tissus. On peut cependant admettre que des circonstances extérieures et momentanées conditionnent dans le cas qui nous occupe, la disposition et l'ordre des lésions.

Théorie sympathique

Dans un travail aussi limité et à propos de la discussion étiologique de lésions musculaires, nous ne saurions présenter et discuter complètement une question aussi importante que le rôle du système nerveux sympathique. Nous ne pouvons néanmoins le passer entièrement sous silence, des observations récentes, sur ce sujet, se rapportant à des lésions musculaires (syndrome de Volkmann) analogues à celles dont nous faisons ici l'étude. Ces observations, ainsi que les nombreux travaux phy-

siologiques faits sur le sympathique, si elles ne permettent aucune conclusion précise, montrent toutefois, en même temps que la complexité de la question, l'importance et le rôle indéniable que peut jouer en certains cas sur des lésions musculaires un trouble fonctionnel du système nerveux sympathique.

Nous allons tâcher d'en donner rapidement un aperçu (1).

Il existe dans le tissu musculaire des fibres sympathiques. Nous sommes donc amenés à considérer un neurone sympathique ayant son point de départ périphérique.

Au point de vue physiologique le neurone est inséparable des cellules (en l'espèce cellule musculaire) avec lesquelles il se continue et leur réunion est seule capable d'expression, mais l'articulation du neurone avec la cellule, la fonction myo-neurale, le synapse joue dans le fonctionnement de ce tout physiologiste un rôle considérable. Il pourra laisser passer d'un milieu dans l'autre certains éléments, comme il pourra les inhiber. De plus, les centres et les voies extra-axiales de ce système ne sont pas ses seuls éléments constitutants, il faut faire état d'éléments locaux, à caractère anatomique variable, mais qui physiologiquement possèdent le caractère et la propriété des éléments nerveux : éléments neuromusculaires qui en dehors de toute excitation centrale peuvent jouer le rôle d'appareils autonomes ».

Nous ajouterons de plus que les voies sympathiques sont excessivement complexes : entre les neurones périphériques et les neurones centraux s'intercalent des neurones intermédiaires ayant leur centre dans les ganglions. Dans ces trajets, les fibres sympathiques suivent, tantôt les nerfs périphériques avec qui elles se confondent, tantôt cheminant isolément, formant des liens difficilement isolables.

1. D'après A. Guillaume : Sympathique et systèmes associés.

Nous voyons par cet exposé :

1^o Qu'il y a une grande difficulté à isoler les voies sympathiques dans leur trajet;

2^o Que au point de vue physiologique, ce système sympathique a ses éléments les plus nobles dans le tissu musculaire; synapses et tissus neuromusculaires peuvent et doivent être atteints par toute cause lésant le muscle dans son ensemble, ce n'est plus qu'une question de priorité, non de causalité. Cette dépendance de ces éléments au processus irritatif est admise par les auteurs étrangers qui en font une des causes des lésions musculaires. Toute irritation, tout trouble de l'irrigation sanguine, soit physique, soit clinique (chémical messengers) peuvent avoir pour résultat une lésion des organes : neuro-musculaires ou synapse, d'où trouble de la vie cellulaire, d'où organisation de la lésion.

C'est uniquement admettre que la vie du muscle est sous la dépendance du milieu sanguin, et peut être modifiée par ses altérations; et en dehors d'une certaine précision dans le mécanisme de la lésion cette conception de certains auteurs étrangers n'ajoute pas grand chose à nos connaissances.

Certains physiologistes (De Beers) ont mis sous la dépendance directe du système nerveux sympathique, non seulement la vie propre du muscle, mais des fonctions musculaires comme la contraction volontaire, le tonus passif, la rigidité cadavérique. Ces idées sont nettement infirmées par d'autres physiologistes.

En France, Leriche se basant sur les résultats obtenus par la sympathectomie au cours des différentes affections musculaires conclut :

Il résulte de certaines observations que la contraction musculaire volontaire est dans un certain sens très dépendante du sympathique. L'intégrité du nerf moteur et celle du muscle ne suffisent pas à assurer le bon accom-

plissement des mouvements commandés. Si le sympathique est touché ou s'il n'agit pas normalement, le muscle durcit, se contracture. La volonté est impuissante à le relâcher ou à le faire contracter davantage. Or, dans ce cas, la sympathectomie lève le barrage et rend possible la récupération progressive des mouvements volontaires.

Le syndrome de Volkmann toujours précédé d'œdème, d'infiltration sanguine « où je vois bien là la marque du sympathique » (Leriche) serait nettement amélioré par une sympathectomie péri-artérielle. Dans la revue neurologique, M. Leriche relate d'autres cas de contractures, suite de blessure de guerre, ayant cédé complètement à la suite d'une intervention chirurgicale sur le sympathique péri-artériel.

Dans son ouvrage sur les contractures réflexes, M. Vincent cite une observation analogue et insiste sur le fait que la contracture avait résisté d'une façon complète à l'anesthésie générale.

Il est à remarquer que la plupart de ces observations sont données sans que leurs auteurs en aient tiré de conclusion. On se trouve encore en présence de cas trop isolés, pour pouvoir en faire la pathogénie précise. Il résulte néanmoins de ces observations, d'une façon indéniable en dehors de toute hypothèse, qu'un trouble fonctionnel du système nerveux sympathique peut avoir sa répercussion sur l'état du muscle et en particulier sur sa contracture. Il ne résulte pas de là qu'il y ait toujours relation de cause à effet; et si certains états pathologiques du muscle sont dus à un trouble sympathique il est difficile dans l'état actuel de nos connaissances sur la physiologie musculaire de déterminer dans quel cas.

Dans l'affection que nous étudions ici, aucun traitement chirurgical de ce genre n'a été tenté; mais l'allure lentement progressive de l'affection, l'absence de tout trouble sympathique permettent de penser qu'il aurait été sans résultat.

Nous avons été à même d'étudier à l'hospice Paul Brousse, un cas de myopathie sénile rétractile, depuis la période de début jusqu'à la période de rétraction complète fixant tous les segments du membre en flexion.

Deux autres cas nous ont été communiqués par M. Lhermitte et seront de sa part l'objet d'une communication ultérieure avec étude anatomo-pathologique.

On pourra remarquer à la lecture de ces observations qu'elles offrent entre elles une remarquable uniformité. Elles sont également conformes à la description primitive que M. Lhermitte fit de cette affection, aux observations qu'il publia à cette époque, ainsi qu'à une de MM. Ribierre, Dupré (*Revue neurologique*, 1907).

Il y a là, en effet, dans tous les cas publiés, mêmes symptômes de début, alitement précoce des malades, apparition progressive et simultanée de l'atrophie rétractile et de la parésie; l'atteinte des régions musculaires se succédant dans le même ordre et frappant sinon identiquement les mêmes muscles, du moins les mêmes régions.

Cependant, les observations que nous publions ici présentent à considérer deux faits nouveaux qui ont leur importance:

1° Deux d'entre elles concernent des hommes, tandis que toutes les observations publiées se rapportaient à des femmes, et l'on était en droit de se demander s'il n'y avait pas là plus qu'une coïncidence; l'hystogénèse de cette affection étant mal déterminée, on aurait pu de ce fait être amené à étudier et à discuter des hypothèses pathologiques trop restreintes.

2° Il y a chez deux de ces malades coexistence, chez l'un d'une maladie de Dupuytren, chez l'autre d'une sclérodermie. Si nous ne pouvons actuellement tirer de cette coexistence aucune conclusion, elle pourrait peut-être suggérer l'hypothèse que ces affections ont même étiologie, et sont conditionnées par les mêmes troubles généraux.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

M. V... Jean, entré à l'hôpital Paul Brousse en décembre 1919, décédé le 24 décembre 1921.

Rien de particulier dans les antécédents, pas de traumatisme.

Entré à l'hospice P. Brousse le 18 octobre 1913, le malade étant parfaitement valide et sur la fiche d'examen de cette époque on note : « Pas de modification de la motilité ».

Les réflexes tendineux sont normaux aux membres inférieurs et supérieurs.

Il existe de l'acro-cyanose des extrémités ainsi qu'une maladie de Dupuytren à droite surtout marquée au niveau de l'annulaire et de l'auriculaire.

Cœur : claquement du deuxième bruit aortique. Tension artérielle au Potain 22.

Urines : ni sucre ni albumine.

Depuis un an et demi environ le malade a été évacué sur le service de l'infirmerie en raison d'une difficulté progressive de la marche.

Examen du 13 mars 1919. — Le malade est couché, présentant une atrophie musculaire vraiment considérable. Cette atrophie étant surtout marquée au niveau de l'avant-bras et des jambes. Dans le décubitus dorsal les deux membres inférieurs sont en demi-flexion. La rétraction musculaire est telle que les mouvements passifs d'extension de la jambe sur la cuisse, d'extension et de flexion du pied sur la jambe sont extrêmement limités. Il existe d'autre part une contracture marquée des adducteurs de la cuisse faisant saillie sous la peau et empêchant tous les mouvements d'adduction de la cuisse. L'abduction ainsi que la rotation interne et externe de cette dernière sont très limitées.

Au niveau du membre supérieur, l'amyotrophie très marquée, atteint surtout à la main l'éminence thénar et à l'avant-bras le groupe des épitrochléens. Le pectoral très rétracté ne permet

qu'une très légère abduction du bras. L'avant-bras est en demi-flexion sur le bras, le tendon d'insertion du biceps faisant saillie sous la peau dans le mouvement passif d'extension. En dernier lieu on observe, d'autre part, une réaction marquée de l'aponévrose palmaire à la main droite, intéressant particulièrement les deux derniers doigts.

La rétraction du sterno-cléido-mastoïdien est manifeste surtout à droite. Les mouvements d'extension et de flexion ainsi que la rotation de la tête sont par là même extrêmement limités.

Il existe une hyperexcitabilité neuro-musculaire très nette à la percussion et au pincement, surtout au niveau du biceps et du deltoïde.

On constate en outre, lorsqu'on élève le membre inférieur en flexion à angle droit au-dessus du lit ainsi que le membre supérieur, qu'il existe une catatonie des plus marquée au membre inférieur, catatonie dont la durée est d'environ une minute et demie.

Réflexivité : les rotuliens existent mais faibles (tenir compte de la rétraction) les achilléens sont impossibles à obtenir.

Au membre supérieur les stylo-radiaux sont abolis mais ébauchés des tricipitaux.

Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion à gauche, indifférence à droite. Les crémastériens et abdominaux sont abolis des deux côtés.

Pupilles égales réagissant normalement.

Pas de troubles de la sensibilité au tact, ni à la piqure.

Etat psychique : pas de démence sénile, pas de déficience intellectuelle appréciable, pas d'amnésie de fixation.

Cœur : aortite avec claquement au deuxième bruit.

Tension artérielle le 21 mars à 11 heures du matin : mx. 10, min. 6

I. o. = 1 1/4 à l'avant-bras gauche.

Rien aux urines. Décès le 24 décembre : bronchopneumonie.

OBSERVATION II

M. S... Jean-Louis, 82 ans, entre le 18 octobre 1913, décédé le 25 novembre 1919.

Entre à l'hospice P. Brousse le 18 octobre 1913 pour sénilité. Etait valide (a fait pendant six mois le service comme cuisinier à

la salle de garde). A été bien portant jusqu'en février 1919 où il entre à l'infirmerie, pour arythmie, œdème des membres inférieurs.

L'examen pratiqué à cette époque montre..:

Cœur : arythmie avec assourdissement des bruits.

Poumons : congestion passive des deux bases.

Reins : ni sucre ni albumine.

Œdème mou non douloureux des membres inférieurs. Le malade est alité constamment, les mouvements volontaires des membres inférieurs et des muscles supérieurs se font normalement.

Au cours de l'examen neurologique on constate que les réflexes tendineux existent mais sont difficiles à rechercher en raison de la contracture presque permanente des membres supérieurs et inférieurs. Cutanés plantaires en flexion. Pupilles égales et réactions pupillaires normales.

Relâchement des sphincters depuis son entrée à l'infirmerie.

Examen du 19 novembre 1919 :

Antécédents. — Rien de remarquable, pas de traumatisme.

Examen. — Alitement complet depuis son entrée dans le pavillon. Couché dans son lit, membre supérieur et inférieur en demi-flexion. Amaigrissement considérable des membres du thorax et de la musculature abdominale mais la face est respectée. Cette atrophie musculaire est surtout marquée aux membres inférieurs. Elle a débuté il y a environ dix mois et s'est développée *progressivement* pour atteindre l'état actuel.

Mensuration	Gauche	Droit
Bras à 10 centimètres de l'olécrane. . .	19	18
Avant-bras à 10 centimètres de l'olécrane.	17	18
Cuisse à 20 centimètres du b. s. de la rotule	30 1/2	17
Gauche à 20 centimètres de la malléole ext.	23	23

Cette atrophie s'accompagne de raideur musculaire avec rétraction si bien que l'avant-bras est en flexion faisant un angle de 90° à gauche, de 130° à droite avec le bras. La jambe fléchie sur la cuisse fait un angle de 90° à droite, alors qu'à gauche elle est en extension. La rétraction est donc plus marquée à droite qu'à gauche.

La tête est dans le prolongement de l'axe du corps.

Les muscles sterno-mastoïdien, sterno-thyroïdien, trapèze font saillie sous la peau. Toute mobilisation de la tête sur le tronc est impossible.

La flexion du tronc en avant est très limitée (contracture des masses dorso-lombaires et abdominales).

Lorsqu'on mobilise passivement les membres supérieurs on parvient à étendre l'avant-bras sur le bras suivant un angle de 120° à droite, de 135° à gauche. La limitation est due à la rétraction du biceps dont le tendon d'insertion inférieur fait saillie comme une corde sous la peau.

Limitation de l'élévation du bras : 90° environ des deux côtés. La flexion de la main sur l'avant-bras est de 130° à droite et à gauche, extension de 130° à droite, 126° à gauche.

Au membre inférieur par la même manœuvre d'extension passive de la jambe sur la cuisse à obtenir un angle limite de 120° à droite (à gauche extension et flexion sont normales) en raison de la rétraction des muscles de la face postérieure de la cuisse.

La flexion de la cuisse sur le bassin est plus limitée à droite qu'à gauche. L'abduction et l'adduction des cuisses sont impossibles des deux côtés. La flexion et l'extension du pied sur la jambe est plus limitée à gauche. Mouvements de latéralité sont normaux.

Le gros orteil du côté droit est en extension presque continue. Saillie de l'extenseur propre.

La palpation des masses musculaires contracturées donne l'impression de dureté presque ligneuse.

La percussion et le pincement des masses musculaires atteintes donne une réaction de myoœdème typique qui dure environ dix secondes et dont l'accentuation paraît plus marquée au thorax et au bras.

Hyperexcitabilité mécanique de tous les muscles squelettiques. On constate, d'autre part, que le malade présente une catatonie des plus marqués tant aux membres inférieur qu'au membre supérieur.

Les membres inférieurs soulevés de 40 centimètres au-dessus du plan du lit demeurent dans cette position pendant environ une minute, de même le membre supérieur en position de demi-flexion.

Examen de la motilité volontaire des membres : depuis dix jours environ ne mange plus seul. Auparavant pouvait élever les bras suffisamment pour porter les aliments à la bouche.

Pas d'ataxie ni d'incoordination aux membres inférieurs ou supérieurs. La face est absolument intacte, tous les mouvements sont possibles.

Intégrité des muscles de la langue.

Rien au voile du palais. Rien au pharynx.

Pas de troubles de la déglutition.

Aspect des téguments. — Sclérodermie très nette, en raison de l'absence de plicule adipeux sous-cutané la peau est ichtyosiforme. Desquamation surtout marquée en plaques assez larges au niveau des jambes.

Les ongles sont déformés surtout au niveau du gros orteil ; dysonykose avec épaissement considérable.

Réaction vaso-motrices. — Raie rouge vaso-motrice apparaît et disparaît lentement. Sur le thorax pas de raie blanche.

Réactions pilo-motrices. — Abolies (tenir compte de la sclérodermie et de l'ichtyosé).

Il n'existe pas de déformations articulaires.

Palpation des troncs nerveux : négative.

Réflexivité tendineuse. — Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens existent et sont un peu vifs.

Ebauche de pseudo-trépidation spinale à droite par percussion achilléenne. Aux membres supérieurs les stylo-radiaux et tricipitaux existent mais sans vivacité particulière à noter.

Réflexivité cutanée. — Cutanés plantaires se font en flexion bilatérale. Les crémastériens sont abolis ainsi que les abdominaux. Le bulbo-caverneux est à peine perceptible. L'anal est conservé.

Pas de réaction de défense.

Sensibilité. — Superficielle, tactile, piqure, température ainsi que la sensibilité profonde, le sens des attitudes, sens stéréognostique sont conservés.

Troubles sphinctériens. — Incontinence totale d'urines et incontinence des matières intermittente surtout marquée quand le malade a de la diarrhée. Pas de troubles auditifs ou gustatifs. Réactions pupillaires normales. Pas d'inégalité pupillaire.

Etat psychique. — Pas de déficience intellectuelle très marquée. Pas de désorientation. Répond correctement aux questions posées. Depuis deux à trois mois seulement ne lit plus le journal et ne s'intéresse plus aux événements environnants.

Pas d'amnésie très marquée. Pas de modification pathologique du caractère. Très calme, très doux. Pas de modification de l'affectivité.

Appareil circulatoire. — Cœur : arythmie très marquée. Pas de souffle.

Pouls petit un peu filant, arythmique.

Tension artérielle mx. 17, m. 6. i. o. 6.

Urines : ni sucre, ni albumine.

Appareil respiratoire. — 24 novembre. Elévation de à 38°, 4.
Le 24 matin, prostration, adynamie, répond à peine aux questions, langue rôtie.

Inégalité pupillaire. P. g. = 2/3 P. d.

Submatité à droite, gros râles disséminés.

Tension : 12. 4 1/2 i. o. = 4. Décédé le 25.

OBSERVATION III

Mme Y..., âgée de 67 ans, entrée le 8 novembre 1914.

Antécédents. — Sans intérêt, n'a jamais eu de crises rhumatismales. Aucun traumatisme.

Histoire de la maladie. — Il y a trois ans, souffrant de fatigue, de douleurs sourdes dans les jambes, tout travail lui étant devenu pénible s'est alitée. Soignée pendant un an dans un hôpital de Paris, envoyée à l'hospice P. Brousse le 8 novembre 1914.

Examen juin 1919. — Depuis son entrée est restée alitée.

L'affection a présenté une allure progressive sans aucun incident notable.

Actuellement. — *Les membres inférieurs* sont en flexion forcée. Atrophie musculaire très marquée aux jambes et aux cuisses.

Abduction de la cuisse est limitée avec saillie des abducteurs.

Extension de la cuisse très limitée par suite de la rétraction du quadriceps. Extension de la jambe par celle des muscles fléchisseurs.

Extension du pied normale, flexion du pied limitée à angle droit.

La malade ayant été endormie (anesthésie générale au chlorure d'Ethyle) on n'a pu obtenir l'extension. Il ne s'agit donc pas de contracture antalgique.

La peau est lisse, sèche et froide.

Pas de troubles de la sensibilité objective.

Réflexes tendineux existent mais sont faibles.

Membres supérieurs. — Normaux, aucun trouble.

Etat psychique. — Affaiblissement très marqué. Amnésie avec confusion, désorientation dans l'espace et dans le temps.

Troubles sphinctériens. — Incontinence d'urine et de matières par période.

Réaction pupillaire normale, pas d'inégalité, pas de troubles de l'audition.

Reins : ni sucre ni albumine, pas d'œdème.

Cœur : normal, pouls faible, pas d'athérome.

Sensibilité objective. — Tactile normale au membre supérieur et inférieur. A la pression et à la piqure : normale.

Cercles de Weber :

Pulpe digitale : droite et gauche	1/2 cent
Gros orteil droit : dorsal	2 —
— — : plant.	3/2 —
Gros orteil gauche : dorsal	2 —
— — plant.	4/5 —

Coordination normale

Examen électrique. — S. P. E. et S. P. I. excitables. Mollet n. > p. hypoexcitabilité, quadriceps n. > p. hypoexcitabilité.

CONCLUSIONS

Il existe chez le vieillard une affection caractérisée: cliniquement, par une paraplégie progressive atteignant toujours les mêmes groupes musculaires, anatomiquement par une myosite scléreuse atrophique accompagnée de rétraction.

Cette rétraction ne cédant ni aux efforts antagonistes, ni sous l'anesthésie générale, se différencie donc nettement des contractures antalgiques et des contractures d'origine centrale.

Cette affection qui a été étudiée pour la première fois par M. Lhermitte dans sa thèse sur les paraplégies du vieillard présente une individualité clinique assez nette pour en justifier l'étude isolée.

Elle frappe des malades séniles et débute par des douleurs vagues des membres inférieurs, des sensations d'engourdissement, de pesanteur, qui incitent les malades à garder le lit.

Puis d'une façon insidieuse et progressive, sans incidents remarquables, certains muscles s'atrophient, puis se rétractent. L'impotence fonctionnelle qui en est la conséquence directe finit par être complète, la rétraction fixant définitivement les membres atteints, soit en flexion, soit en extension.

Les membres inférieurs sont primitivement seuls frappés; plus tardivement les membres supérieurs, les muscles du cou et du thorax le sont à leur tour, si la mort, fréquente à cette période, ne vient pas interrompre aupara-

vant l'évolution de ce processus de sclérose et d'atrophie.

L'examen électrique montre que l'excitabilité du muscle persiste, bien qu'elle soit diminuée. Il n'y a pas de R. D.

Les muscles atteints présentent toujours du myoedème. Les réflexes tendineux sont conservés, normaux et égaux. Le phénomène de l'orteil de Babinski n'existe jamais; il n'y a pas non plus de clonus ni aucun signe de lésion de la voie pyramidale.

Au point de vue de l'état général, l'examen des différents appareils ne montre, en dehors des lésions habituelles de la sénilité, rien qui puisse être considéré comme la cause de l'affection.

Au point de vue de l'anatomie-pathologie, on constate une sclérose généralisée du muscle avec atrophie et parfois dégénération des fibres musculaires qui subsistent. Les artères sont inégalement scléreuses et la distribution de leurs lésions est variable. Les nerfs sont sains ainsi que les articulations.

Nous admettons donc qu'il s'agit d'une affection musculaire primitive. Ces constatations montrent en tout cas nettement que la paralysie ne saurait avoir ici pour cause une lésion nerveuse centrale ou périphérique. Cette remarque est d'autant plus importante que certaines paralysies d'origine centrale arrivées au stade de contracture peuvent présenter une très grande analogie clinique avec l'affection que nous étudions ici: il importe donc de bien les en séparer.

Nous remarquons également que les myopathies séniles primitives se distinguent nettement:

1^o Des amyotrophies séniles cachectiques décrites par Klippel; dans l'affection qui nous occupe, la lésion musculaire n'est en effet pas généralisée ni secondaire: elle est localisée, prépondérante et de premier plan; la cachexie en dehors de laquelle elle évolue étant variable et contingente.

2° Des contractures survenant au cours du rhumatisme chronique ou de lésions musculaires quelconques et décrites sous le nom de contractures réflexes, par l'intégrité absolue des surfaces articulaires et de tous les organes en général sauf les muscles, par la constance des lésions et leur mode particulièrement progressif d'installation.

Nous remarquons par contre que les myopathies séniles primitives présentent de grandes analogies :

1° Au point de vue des lésions, avec le syndrome de Volkmann, la maladie de Dupuytren, la sclérodermie.

2° Au point de vue clinique et au point de vue anatomique, avec les myopathies primitives.

Dans les deux affections, en effet, la lésion musculaire est prépondérante et commande d'une façon pour ainsi dire mécanique la paralysie. Les résultats de l'examen électrique, la présence du myœdème sont également constants. Dans les deux cas enfin, les constatations anatomo-pathologiques sont identiques.

Bien que l'on ait décrit sous le nom de myopathies primitives des cas à début tardif (60 ans) qui semblent superposables à ceux que nous rapportons ici, nous pensons que l'absence de tout caractère héréditaire ou familial, le début tardif de l'affection suffisent à différencier les myopathies primitives de l'enfant et nous autorisent à les en séparer.

Depuis le travail de M. J. Lhermitte, et à part l'observation de MM. Ribierre et Dupré que nous avons mentionnée, aucune observation nouvelle de myopathie sénile primitive n'a été publiée.

Nous avons eu l'avantage d'apporter ici trois cas nouveaux, dont deux sont dûs à l'obligeance de M. Lhermitte et feront de sa part l'objet d'une communication ultérieure avec étude anatomo-pathologique.

Ces trois cas sont conformes à la description primitive

et présentent entre eux une similitude remarquable. Ils présentent de plus ceci de particulier :

1^o Que deux d'entre eux se rapportent à des hommes : toutes les observations présentées jusqu'à présent concernaient des femmes et l'on est donc en droit d'affirmer dorénavant que l'affection que nous avons étudiée ici bien que s'observant avec plus de fréquence chez les sujets du sexe féminin, ne s'y cantonne toutefois pas exclusivement ;

2^o Que nous y relevons : dans un cas la coexistence d'une maladie de Dupuytren, dans un autre celle d'une sclérodermie, ce qui pourrait donner à penser que ces lésions, dont nous avons envisagé la parenté avec les myopathies scléreuses séniles, relèvent peut-être d'une cause qui leur est commune.

Il ne nous a pas été possible d'arriver à des conclusions certaines en ce qui concerne l'étiologie.

Par comparaison avec les myopathies primitives nous avons discuté les hypothèses suivantes :

1^o *Théorie embryonnaire.* — Cette théorie est difficilement admissible pour une affection débutant à un âge aussi avancé ;

2^o *Théorie de l'ischémie.* — Nous avons reproduit toutes les théories auxquelles ont donné lieu les scléroses organiques. D'accord avec les conclusions de Brault, nous appuyant sur l'intégrité constante des muscles chez les artério-scléreux et sur la dissymétrie des lésions artérielles et des lésions musculaires constatée chez nos malades, nous concluons que la sclérose des artères et la sclérose des muscles évoluent parallèlement sans que l'une soit commandée par l'autre ;

3^o *Théorie de la modification humorale.* — Cette théorie qui semble la plus vraisemblable et qui est la plus séduisante, n'est malheureusement pas la plus aisément vérifiable ;

4^e *Théorie sympathique.* — Sans prétendre donner une vue d'ensemble des travaux faits sur le sympathique pendant ces dernières années, ni reproduire toutes les conclusions, souvent contradictoires auxquelles sont arrivés les physiologistes contemporains, nous avons néanmoins fait remarquer qu'un trouble du système nerveux sympathique pouvait avoir sa répercussion sur la vie des muscles.

Leriche, Cl. Vincent, citent des cas de contracture rebelle même sous anesthésie, qui ont disparu à la suite d'une sympathectomie.

La complexité de trajet des fibres sympathiques rend l'interprétation de ces résultats difficile. De plus, l'étude physiologique des éléments sympathiques intra-musculaires si elle montre leur importance et leur rôle dans la vie et les fonctions du muscle, montre également la difficulté de les différencier et de leur constituer une autonomie.

Dans le cas qui nous occupe, rien ne permet donc de penser qu'un trouble sympathique soit responsable des lésions observées.

Nous concluons donc simplement qu'un processus irritatif lié à la sénilité, est à l'origine de ces lésions, sans préciser le mécanisme intime qui préside à leur production ni l'ordre dans lequel les différents éléments cellulaires sont atteints. Bien que ne pouvant pas préciser davantage la pathogénie, nous pensons toutefois qu'ainsi que l'on a coutume de considérer les diverses myopathies primitives, comme des modalités différentes d'une même maladie, ainsi les différents cas de myopathies séniles rétractiles se présentant avec une très grande uniformité clinique et des lésions toujours identiques relèvent tous d'une même étiologie, cette étiologie pouvant être envisagée comme un trouble d'ordre général retentissant sur tout l'organisme; des circonstances extérieures et accidentelles (comme le décubitus et l'immobilité) conditionnant les régions musculaires atteintes et l'ordre de ces lésions.

BIBLIOGRAPHIE

LHERMITTE (J.-J.). — Etude sur les Paraplégies des Vieillards.
Thèse de Paris, 1907.

BERGER (Jean). — La maladie de Volkmann, myosite rétractile
des muscles longs fléchisseurs des doigts et pronateurs.
Thèse de Paris, 1912.

BRAULT. — Artérite et sclérose.

BUQUET. — De l'ischémie nerveuse. Thèse de Paris, 1918.

CHARCOT. — Leçons sur les maladies des vieillards et les mala-
dies chroniques.

DE BEERS. — Le sympathique et la contraction musculaire.

DESPLATS et BAILLET (Antoine). — La paralysie et la névrite
d'origine ischémique (Arch. des mal. du cœur des veines
et du sang).

EMPIS. — De l'affaiblissement progressif des vieillards.

JOFFROY et ACHARD. — Névrite périphérique d'origine vasculaire
(Arch. de méd. expérimentale et d'anat. patholog. idem).

KLIFFEL. — Amyotrophie des cachectiques. Thèse de Paris, 1889.

LEJONNE et LHERMITTE. — Les paraplégies avec rétraction : nou-
velle iconogr. de la Salpêtrière, 1906).

LHERMITTE. — Sur une forme spéciale de myopathie sénile
(Tribune médicale, 1906).

LERICHE. — De la sympathectomie péri-artérielle et de ses résul-
tats (Presse médicale, 10 septembre 1917).

MEIGE et BENISTY (Mme A.). — Les signes cliniques des lésions
de l'appareil sympathique et de l'appareil vasculaire dans
les blessures des membres.

MARINESCO. — Les myopathies primitives in les maladies des
muscles par Gilbert et Thoinot.

PATEL et VIANNAY. — Rétraction des fléchisseurs des doigts. G.
H., 1907.

Vu : le président de la thèse,

H. CLAUDE

Vu : le Doyen,

ROGER

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL

